



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro>

Пурпурата на Henoch-Schoenlein (HSP)

Версия на 2016

1. КАКВО Е ПУРПУРА НА HENOCH- SCHOENLEIN

1.1 Какво представлява?

Пурпурата на Henoch-Schoenlein (HSP) е състояние, при което много малки кръвоносни съдове (капиляри) се възпаляват. Това възпаление се нарича васкулит и обикновено засяга малките кръвоносни съдове в кожата, червата и бъбреците. Възпалените кръвоносни съдове могат да кървят в кожата, причинявайки тъмно червен или лилав обрив, наречен пурпура. Те могат също така да кървят в червата или бъбреците, причинявайки кръвави изпражнения или урина (хематурия).

1.2 Колко честа е?

HSP, въпреки че не е честа болест в детска възраст, е най-честият системен васкулит при деца от 5 до 15 годишна възраст. По-често се среща при момчетата, отколкото при момичетата (2:1). Няма връзка с етническа принадлежност или географско разпределение на болестта. Повечето случаи в Европа и Северното полукълбо се срещат през зимата, но някои случаи се наблюдават и през есента или пролетта. HSP засяга приблизително 20 на 100 000 деца на година.

1.3 Каква е причината за заболяването?

Никой не знае причината за HSP. Инфекциозните агенти (като вируси и бактерии) се смятат за потенциален отключващ фактор за заболяването, тъй като често започва след инфекция на

горните дихателни пътища. Въпреки това, HSP възниква и след приложение на лекарства, ухапвания от насекоми, излагане на студ, химически токсини и прием на специфични хранителни алергени. HSP може да е реакция към инфекция (прекалено агресивен отговор от имунната система на детето ви).

Намирането на отлагания на специфични продукти от имунната система като имуноглобулин А (IgA) в лезиите на HSP предполага, че абнормен отговор на имунната система атакува малките кръвоносни съдове в кожата, ставите, стомашно-чревния тракт, бъбреците и рядко централната нервна система или тестисите и причинява болестта.

1.4 Наследствена ли е? Заразна ли е? Може ли да се предпазим?

HSP не е заразно заболяване. Не е заразна и не може да се предпазим.

1.5 Какви са главните симптоми?

Водещият симптом е характерен кожен обрив, който е налице при всички пациенти с HSP. Обривът обикновено започва с малки пъпки; червени петна или червени плаки, които във времето се променят в лилави кръвонасядания. Тя се нарича "палпируема пурпура", защото надигнатите кожни лезии могат да се опипат. Пурпурата обикновено покрива долните крайници и седалището, въпреки че лезии могат да се появят и на други места по тялото (горни крайници, торс и т.н.).

При болшинството от пациентите (> 65%) се срещат болезнени стави (артралгия) или болезнени и подути стави с ограничено движение (артрит) - обикновено колената и глезените, по-рядко китките, лактите и пръстите. Артралгията и / или артритът се съпътстват от подуване и болезненост на меките тъкани, разположени близо до и около ставите. При много малки деца в ранните фази на заболяването може да се наблюдава оток на меките тъкани на дланите и ходилата, челото и скротума.

Ставните симптоми са преходни и изчезват в рамките на няколко дни до седмици.

От възпалението на съдовете на червата се появява коремна

болка, в повече от 60% от случаите. Тя обикновено е периодична, усеща се около пъпа и може да бъде придружена от леко или тежко гастроинтестинално кървене (кръвоизлив). Много рядко може да настъпи необичайно прегъване на червата, наречено инвагинация, причинявайки запушване на червата налагащо операция.

Когато кръвоносните съдове на бъбреците се възпалят, те могат да кървят (при около 20-35% от пациентите) и може да се появи лека до тежка хематурия (кръв в урината) и протеинурия (белтък в урината). Бъбречното засягане обикновено не е тежко. В редки случаи бъбречното заболяване може да продължи месеци или години и да прогресира до бъбречна недостатъчност (1-5%). В такива случаи е необходима консултация и сътрудничество със специалист по бъбречни заболявания (нефролог).

Симптомите, описани по-горе, понякога могат да предшестват появата на кожния обрив с няколко дни. Те могат да се появяват едновременно или постепенно в различен ред.

Други симптоми (гърчове, мозъчен или белодробен кръвоизлив и подуване на тестисите, дължащи се на възпаление на съдовете в тези органи) рядко се наблюдават.

1.6. Еднакво ли е заболяването при всяко дете?

Малко или много, заболяването е едно и също при всяко дете, но степента на кожното и органно ангажиране значително се различава при отделните пациенти.

1.7 Различава ли се заболяването при децата от това при възрастните?

Заболяването при децата не е различно от това при възрастните, но при възрастните се среща по-рядко.